



## Cas Clinique

## Erythrokratodermie Progressive et Symétrique Associée à une Dystonie Hémicorporelle Droite chez une Fille de 13 Ans

### *Progressive and symmetrical erythrokeratoderma associated with right hemicorporeal dystonia in a 13-year-old girl*

Youssouf Fofana<sup>1</sup>, Mukendi Nkesu Yannick<sup>2,3,4</sup>, Amadou Galo Dicko<sup>2</sup>, Mamadou bakary Koné<sup>6</sup>, Touré Sokona<sup>2,3</sup>, Kéita Lassine<sup>5</sup>, Tall Koreissi<sup>2</sup>, Soumahoro Nina<sup>2,3</sup>, Diarra Alassane<sup>1</sup>, Savané Moussa<sup>2,3</sup>, Karabinta Yamoussa<sup>2,3</sup>, Gassama Mamadou<sup>2,3</sup>

## RÉSUMÉ

L'érythrokratodermie progressive et symétrique est une génodermatose rare de transmission autosomique dominante caractérisée par des plaques érythémateuses et hyperkeratosiques. La persistance de ces lésions occasionne un préjudice esthétique et une répercussion psychique importante. Des cas d'association d'érythrokratodermie progressive et symétrique avec d'autres maladies ont été rarement rapportés par la littérature. Nous rapportons un cas d'érythrokratodermie progressive et symétrique associée à une dystonie hémicorporelle droite avec flexion des doigts chez une fille de 13 ans à l'hôpital de dermatologie de Bamako. Le diagnostic d'érythrokratodermie progressive et symétrique a été retenu et reconforté par l'histologie. Une fille malienne de 13 ans consultait pour des plaques érythémato-squameuses des extrémités évoluant depuis 12 ans. La patiente n'avait aucun antécédent particulier en dehors de la présence des lésions cutanées similaires chez son frère utérin de 10 ans. L'examen clinique a montré des plaques hyperkeratosiques brunâtres d'aspect psoriasiforme bien limitées, à distribution symétrique sur les coudes, les fesses, les genoux, les mains et les pieds avec un érythème en bordure des plantes et une kéra- todermie palmoplantaire diffuse. Le reste de l'examen clinique a retrouvé une dystonie hémicorporelle droite avec flexion des doigts et l'extension de la jambe disparaissant au cours du sommeil.

1. Service de médecine, Hôpital Sominé Dolo, Mopti, Mali.
2. Hôpital de Dermatologie, Bamako, Mali.
3. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie, Bamako, Mali
4. Université de Mbujimayi, République Démocratique du Congo
5. Centre de santé de référence de la commune IV, Bamako, Mali
6. Centre de santé de référence de la commune II, Bamako, Mali

**Auteur correspondant :** Youssouf Fofana

Adresse auteur correspondant : Hôpital Sominé Dolo de Mopti, dermatologue, service de médecine, tél : +22376229275, Email auteur correspondant: [yousouffofana346@yahoo.fr](mailto:yousouffofana346@yahoo.fr)

**Mots clés :** Erythrokratodermie, progressive, symétrique.

**Key words:** Erythrokeratoderma, progressive, symmetric.

## ABSTRACT

Progressive and symmetrical erythrokeratoderma is a rare autosomal dominant genodermatosis characterized by erythematous and hyperkeratotic plaques. The persistence of these lesions causes aesthetic damage and significant psychological repercussions. Cases of association of progressive and symmetrical erythrokeratoderma with other diseases have been rarely reported in the literature. We report a case of progressive and symmetrical erythrokeratoderma associated with right hemicorporeal dystonia with finger flexion in a 13-year-old girl at the Bamako Dermatology Hospital. The diagnosis of progressive and symmetrical erythrokeratoderma was retained and confirmed by histology. A 13-year-old Malian girl consulted for erythematous-scaly patches on the extremities that had been evolving for 12 years. The patient had no particular history other than the presence of similar skin lesions in her 10-year-old uterine brother. The clinical examination found hyperkeratotic brownish plaques with a psoriasiform aspect, well limited, with symmetrical distribution on the elbows, buttocks, knees, hands and feet with erythema at the edge of the soles and diffuse palmoplantar keratoderma. The rest of the clinical examination revealed right hemicorporeal dystonia with finger flexion and leg extension disappearing during sleep.

## INTRODUCTION

L'érythrokratodermie progressive et symétrique est une génodermatose rare de transmission autosomique dominante caractérisée par des plaques érythémateuses et hyperkeratosiques, habituellement symétriques et bien délimitées, siégeant principalement sur les faces

d'extension des extrémités [1]. Cette persistance des lésions occasionne un préjudice esthétique et une répercussion psychique importante. Depuis la description initiale, par Darier en 1911 [2, 3], environ une centaine de cas ont été publiés et un seul chez des sujets à peau noire [4]. Des cas d'association d'érythrokratodermie

progressive et symétrique avec d'autres maladies ont été rarement rapportées par la littérature. Nous rapportons un cas d'érythrokratodermie progressive et symétrique associée à une dystonie hémicorporelle droite avec flexion des doigts.

### OBSERVATION

Une fille malienne de 13 ans consultait pour des plaques érythémato-squameuses des coudes, des mains, des fesses, des genoux et des pieds évoluant depuis 12 ans. La patiente n'avait aucun antécédent particulier en dehors de la présence des lésions cutanées similaires chez son frère utérin de 10 ans.

Le diagnostic de psoriasis et d'ichtyose avait été posé par de nombreux praticiens et l'enfant avait reçu à plusieurs reprises des traitements sans satisfaction.

L'examen clinique retrouvait des plaques hyperkeratosiques brunâtres d'aspect psoriasiforme bien limitées, à distribution symétrique sur les coudes (figure 1 et 2), les fesses (figure 3), les genoux (figure 4), les mains (figures 5 et 6) et les pieds (figure 7) avec un érythème en bordure des plantes et une kéraodermie palmoplantaire diffuse. Ces lésions étaient non prurigineuses et non douloureuses. Le visage et le tronc étaient épargnés de même que les muqueuses et les phanères.

L'examen neurologique retrouvait une dystonie hémicorporelle droite avec flexion des doigts, extension de la jambe disparaissant au cours du sommeil

Le reste de l'examen clinique était normal. le diagnostic d'érythrokratodermie progressive et symétrique a été retenu et reconforté par l'histologie. Un traitement à base d'émollients (vaseline à l'urée 5%) en application locale et l'isotretinoïne (curacné 20 mg /jour) par voie orale après un bilan préthérapeutique a été instauré. Après deux mois de traitement, il y'a eu une diminution de l'hyperkératose.

### DISCUSSION

Il s'agit à notre connaissance du premier cas d'érythrokratodermie progressive et symétrique associée à une dystonie hémicorporelle droite avec flexion des doigts rapportée au Mali.

Le diagnostic différentiel de cette génodermatose se pose essentiellement avec le syndrome KID (Keratitischtyosis-Deafness) et l'érythrokratodermie variable.

Le syndrome KID n'a pas été retenu en raison de l'absence de déficit congénital neurosensoriel de l'audition, de kéraodermie et de conjonctivite progressive [5]. L'absence des plaques érythémateuses transitoires à bords irréguliers chez notre patiente nous a permis d'exclure le diagnostic d'érythrokratodermie variable.

Pour reconforter le diagnostic une biopsie cutanée a été réalisée et l'histologie a conclu à une érythrokratodermie.

Des cas d'association d'érythrokratodermie progressive et symétrique avec d'autres maladies y compris une dystonie hémicorporelle droite avec flexion des doigts ont été rarement rapportées par la littérature [6]. L'apparition de symptômes neurologiques peut n'être qu'une coïncidence mais cette association mérite une attention particulière pour des investigations poussées.

### CONCLUSION

L'érythrokratodermie progressive et symétrique est une génodermatose rare à expression purement cutanée. Son tableau clinique très évocateur malgré tout, Elle reste méconnue dans le milieu dermatologique au Mali. Ce cas pourrait ouvrir la voie à la recherche génétique afin d'avancer dans la connaissance de cette affection au Mali.

### CONFLITS D'INTÉRÊTS

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts

### RÉFÉRENCES

1. O Dereure. Érythrokratodermie progressive et symétrique : mutations activatrices de TRPM4. *Annales de dermatologie et de vénéréologie*. 2019 ; 146 : 600-601.
2. A Minet, C Marcoux. *L'érythrokratodermie progressive et symétrique de Gottron*. In: *Dermatologica*.1989; 179 (3): 153-156.
3. S Prabhu, SD Shenoï, SB Pai, S Handattu, B Bhattachan. Progressive and Symmetric erythrokratoderma of adult onset: A rare case. *Indian Dermatol Online J*. 2010; 1:43-5.
4. D Hohl et JP Görög. Kéraodermies palmoplantaires. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris)*. Dermatologie. 1999; 98-205-A-10,18 p.
5. JL Bologna et al. *Dermatologie l'essentiel*. 3è édition. Paris: Elsevier; 2018.
6. SB Verma, W Uwe. Progressive symmetric erythrokratoderma with delayed intellectual milestones and convulsions. *Indian Dermatol Online J*. 2012; 3:54-6.





Figure 1 et 2 : plaques psoriasiformes sur les coudes

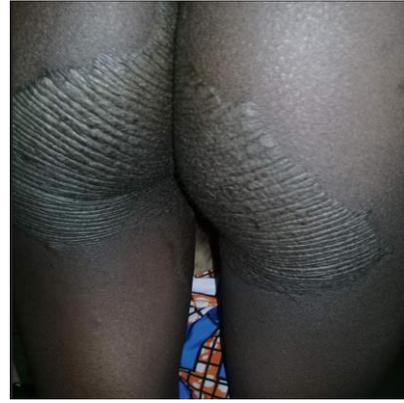


Figure 3 : plaques psoriasiformes sur les fesses



Figure 4 : plaques psoriasiformes sur les genoux



Figure 5 : plaques érythémato-squameuses sur les paumes et le tiers inférieur des avant-bras.



Figure 6 : plaques hyperkératosiques brunâtres sur le dos des pieds et le tiers inférieur des jambes.



Figure 7 : un érythème en bordure des plantes et une kératodermie palmoplantaire diffuse